69

UNIVERSITE PARIS - SUD

FACULTE DE MEDECINE PARIS - SUD

ANNÉE 1972 THÈSE N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'UNIVERSITÉ)

PAR

Parviz AZIZI

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Né le 10 juillet 1936, à Kazuin (Iran)

Présentée et soutenue publiquement le 1972

Une nouvelle observation de crampes musculaires et de contractures abdominocrurales en flexion au cours d'une maladie d'Addison

Président : M. DEPARIS, Professeur

PARIS — 1972

UNIVERSITE PARIS - SUD
FACULTE DE MEDECINE PARIS - SUD

ANNÉE 1972 **THÈSE** N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'UNIVERSITÉ)

PAR

Parviz AZIZI
Ancien Interne des Hôpitaux de Paris
Né le 10 juillet 1936, à Kazuin (Iran)

Présentée et soutenue publiquement le 1972

Une nouvelle observation de crampes musculaires et de contractures abdominocrurales en flexion au cours d'une maladie d'Addison

Président : M. DEPARIS, Professeur

PARIS — 1972

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A LA MEMOIRE DE MON GRAND PERE

A MES PARENTS

Ce faible témoignage de ma reconnaissance.

A MA FAMILLE

A MES AMIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR DEPARIS

Qu'il veuille bien trouver ici le témoignage de notre reconnaissance pour l'honneur qu'il nous fait en présidant cette thèse.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547103_0031

A MES MAITRES DE LA FACULTE ET DES HOPITAUX

DE PARIS

UNE NOUVELLE OBSERVATION DE CRAMPES MUSCULAIRES ET DE CONTRACTURES ABDOMINO-CRURALES EN FLEXION AU COURS D'UNE MALADIE D'ADDISON

P L A N

I - INTRODUCTION ET ETUDE HISTORIQUE

II - OBSERVATION

- La symptomatologie clinique
- Les investigations complémentaires
- L'évolution

III- REVUE DE LITTERATURE ET COMMENTAIRE

IV - PATHOGENIE

V - CONCLUSION

VI - BIBLIOGRAPHIE

C H A P I T R E I

INTRODUCTION ET ETUDE HISTORIQUE

INTRODUCTION ET ETUDE HISTORIQUE

- Si les douleurs musculaires diffuses sont un symptôme bien classique de l'insuffisance surrénale, le syndrome de contracture musculaire abdomino-crurale y est observé de façon exceptionnelle puisque le nombre des cas publiés ne dépasse guère une quinzaine en 1972.

- En 1942 THORN, DORRACE et DAY avaient déjà signalé l'apparition, chez trois de leurs 158 addisoniens traités par la D.O.C.A., d'une rétraction douloureuse des muscles et des tendons des cuisses; ce phénomène avait alors été interprété comme un accident de surdosage en D.O.C.A.

  "Cette douloureuse et gênante contracture, disent-ils, survient après quelques mois de traitement hormonal suivi. Elle ne fut observée que chez des sujets préalablement impotents du fait d'une asthénie intense ou d'une atteinte arthritique de l'articulation du genou.

  au début, à cause de la localisation péri-articulaire de la douleur, on pensa que ces sujets faisaient une rechute de leurs arthrites, puis les cuisses commencèrent à se fléchir sur l'abdomen et les malades furent bientôt incapables d'étendre les jambes. La radiographie ne révéla aucune lésion articulaire manifestement évolutive".

- En fait c'est le 25 Mars 1950 que BROUSTET et BERGOUIGNAN individualisent ce syndrome en rapportant l'observation d'une addisonienne présentant une contracture musculaire douloureuse frappant la moitié inférieure du corps et imposant à cette femme une attitude recroquevillée sans signe proprement neurologique.

- En 1951 AUBERTIN et BERGOUIGNAN à propos d'une nouvelle observation mettent l'accent sur l'action favorable de la cortisone.

- En 1952 LINVAL, dans une thèse sur les manifestations musculaires de la maladie d'Addison, groupe les deux observations de l'école Bordelaise et s'attache à approfondir le problème du rôle joué par la D.O.C.A.

- Dès cette date plusieurs cas sont successivement rapportés par :
  - DENECHAU (1952)
  - LICHTWITZ et PARLIER (1953).

  Ils décrivent, parmi les complications déclenchées par les implantations de Pellet d'acétate de désoxycorticostérone :

  - "aux algies s'associent quelquefois des contractures douloureuses des membres inférieurs"
    - par ADAMS, DENNY BROWN et PEARSON (1954).
    - par CASTAGNE, BUGE, LAPLANE et LEFRANC (1959).
    - par STALER (1960).
    - par HELLER (1960).
    - dans la thèse de son élève LASALLE, puis dans une autre publication (1961) BEGOUIGNAN reprend l'étude clinique et thérapeutique de ce syndrome de pathogénie non encore élucidée.

- En 1962 BORNSTEIN-KOLL et TAMIR commentent l'observation d'une jeune addisonienne se présentant selon une sémiologie assez différente puisque les contractures sont généralisées et affectent non seulement les membres inférieurs et l'abdomen mais aussi la face et les membres supérieurs.

- Deux autres cas ont été récemment rapportés par VALLAT, TEXIER et DEMART (1963) et par CAMBIER, MASSON et DELAPORTE (1970).

- C'est sous un aspect sémiologique et évolutif très comparable à la majorité des cas déjà publiés que nous avons eu l'occasion d'observer un addisonien atteint de ce syndrome, et c'est dans un esprit de simple confrontation que cette nouvelle observation est rapportée.

CHAPITRE II

OBSERVATION

O B S E R V A T I O N

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Nous envisagerons successivement :

- la symptomatologie clinique,
- les investigations complémentaires,
- l'évolution.

1) La symptomatologie clinique

Monsieur DAV... Sirus, de nationalité Iranienne, originaire de Chiraz, est adressé dans le service de Médecine interne de l'hôpital Pahlavi de Téhéran le 20 Juillet 1969 pour :

suspicion de compression médullaire

- il s'agit d'un homme de 49 ans, cheminot, sans antécédent pathologique notable.
- l'histoire de sa maladie est la suivante :

. depuis le début Janvier 1969 Monsieur D... présente :

- une asthénie importante
- un amaigrissement
- et un goût exagéré pour les aliments salés.

. Asthénie :

- L'Asthénie est essentiellement physique et se traduit par une fatigabilité anormale qui apparait essentiellement en fin de journée et qui est soulagée, mais transitoirement, par le repos.
- Elle est également, quoique à moindre degré, psychique entraînant une certaine difficulté de concentration et gêne Monsieur D... dans ses activités.

- les médecins consultés, à cette époque, ont incriminé successivement :
  - "la dénutrition" : le malade est traité par un régime hypercalorique et "des fortifiants"
  - et "dépression nerveuse" : il est mis au Tofranil et Nozinan sans aucune amélioration.

. Amaigrissement :
- L'amaigrissement est le deuxième symptôme qui inquiète le malade.
- Il est réel et important d'après l'entourage (mais non chiffré).

. Enfin, on remarque dès cette date un goût très exagéré pour les aliments salés.

- Le 22 Juin 1969, au cours de son travail sur la voie ferrée, Monsieur D... présente brutalement, après un traumatisme minime, une douleur extrêmement intense au niveau des cuisses et surtout des mollets entraînant une impotence fonctionnelle des membres inférieurs. Le médecin traitant, appelé d'urgence, trouve cet homme allongé, les jambes en demi-flexion, continuant à souffrir atrocément, et après avoir éliminé une fracture par les examens nécessaires, constate :

  "une contracture intense intéressant tous les muscles des membres inférieurs et de l'abdomen prédominant cependant au niveau des psoas et des ischio-jambiers, et réalisant une attitude en triple flexion".

- En dehors de ces anomalies, son examen clinique est rigoureusement normal, en particulier :
  . aucun signe neurologique et articulaire n'est constaté.
  . tout au plus existe-t-il "un certain degré de mélanodermie".

- Devant cet ensemble, le médecin évoque le diagnostic de compression médullaire et demande au malade de se faire hospitalier, ce qu'il refuse; il consent cependant à ce que soit fait une radiographie des genoux, de la hanche et du rachis dorso-lombaire (qui ne montrent pas d'anomalies) et un dosage des 17-cétostéroïdes et 17-hydroxystéroïdes dans les urines de 24 heures (les taux étant à la limite inférieure de la normale : 4 mg par 24 heures pour les 17 CS et 3 mg par 24 heures pour les 17-OH.

- Un traitement comprenant le repos absolu, des antalgiques et tranquillisants est alors prescrit.

- Le 26 Juin : devant l'aggravation rapide des symptômes, malgré l'aspirine et valium, Monsieur D... accepte l'hospitalisation dans le service.

- A l'arrivée :
  Le tableau clinique est dominé par deux ordres de manifestations :
  - signes neurologiques pour lesquels Monsieur D... nous est adressé.
  - et un ensemble de symptômes qui permettent de suspecter le diagnostic de la maladie d'Addison.

  - Manifestation neurologique :
    - la manifestation neurologique comprend :
      . au point de vue subjectif :
        - des douleurs :
          - très intenses
          - à type de crampes
          - continues avec des paroxysmes atroces durant 1 à 2 minutes arrachant cris et gémissements et entraînant l'insomnie

- intéressant tous les muscles des membres inférieurs, maxima cependant au niveau des quadriceps.

. au point de vue objectif :

- les membres inférieurs sont en triple flexion du fait des contractures.
  - celles-ci sont permanentes, douloureuses et surtout invincibles : toute tentative de correction entraîne une exagération de la douleur et déclenche des paroxysmes au cours desquels les membres inférieurs se fléchissent lentement au niveau des hanches et genoux, la corde des adducteurs se tendant et dessinant un mouvement d'adduction; les muscles de la jambe sont également atteints et on note des mouvements d'extension des pieds.
  - la contracture musculaire s'étend aux muscles abdominaux surtout dans sa partie inférieure.
  - les autres muscles du tronc, ceux des membres supérieurs, du cou, de la face et les masticateurs sont indemnes et le restent au cours des paroxysmes.
  - le reste de l'examen est par ailleurs normal, en particulier :
    - la conscience : le malade n'est pas désorienté dans le temps et l'espace.
    - station debout et marche sont impossibles du fait des contractures.
    - la force musculaire segmentaire est normale, aux membres supérieurs, difficile à explorer aux membres inférieurs (toute tentative de mobilisation entraîne des paroxysmes).

- les réflexes ostéo-tendineux et idio-musculaires sont normaux et symétriques mais leur recherche provoque des crampes.
- le cutané plantaire est en flexion des deux côtés.
- il n'y a pas de troubles de la sensibilité.
- la coordination est normale de même que les paires crâniennes.
- pas de troubles trophiques, ni sphinctériens.
- pas de mouvements anormaux.
- les fonctions supérieures sont normales.
- enfin l'examen cardio-vasculaire, pleuro-pulmonaire et les aires ganglionnaires sont normales, foie et rate non palpables.

- par contre, l'interrogatoire et l'examen clinique permettent de suspecter fortement le diagnostic de la maladie d'Addison :
  - il existe une asthénie musculaire intense (Dynamomètre).
  - la tension artérielle est légèrement abaissée (9 pour la maxima et 6 pour la minima).
  - surtout, un examen attentif permet de constater l'existence d'une mélanodermie particulièrement nette au niveau des plis palmaires qui sont soulignés d'un trait sombre; et au niveau de la face interne des joues, il existe quelques taches ardoisées.

  Le diagnostic de la maladie d'Addison cliniquement probable va être confirmé par les examens complémentaires.

2) Les examens complémentaires

Trois chapitres :

- les examens habituels.
- les investigations endocriniennes qui permettront de confirmer le diagnostic d'insuffisance surrénale primitive.
- et les examens neuro-musculaires et enzymatiques.

a) Les examens habituels :

- La Numération Formule Sanguine montre une petite anémie (11 g d'hémoglobine) normochrome, mormocytaire (VGM 90 µ3), non régénérative (25.000 réticulocytes).
  La formule blanche est normale hormis une petite éosinophilie (à 4 % de 7000).
- La Vitesse de Sédimentation est légèrement augmentée (20 millimètres : première heure).
- L'urée sanguine est normale (0,25 g par litre) de même que la créatininémie (7 mg par litre).
- La cuti réaction à la tuberculine est positive
- La radiographie pulmonaire est normale.

b) Les examens endocriniens :
confirment le diagnostic de la maladie d'Addison :

- Le test à l'eau objective un retard à l'élimination de l'eau (opsiurie), corrigé par la prise de Cortisol.
- Surtout, le dosage du cortisol plasmatique avant et après injection de synactène montre un chiffre bas avant (4 /ug) qui ne monte pas après injection, apportant ainsi la preuve du diagnostic.
- La radiographie de l'abdomen ne montre pas de calcification surrénale bilatérale.

- Enfin, il n'existe aucun signe biologique d'hypothyroïdie, la radiographie de la selle turcique est normale, pas d'achlorhydrie gastrique ni mégaloblastose médullaire.

c) Les investigations neurologiques :

- E.E.G. est normal.
- La Ponction lombaire ramène un liquide clair, normotendu, contenant 2 éléments, 0,20 g de protéine par litre, 0,45 g de glucose par litre et 101 mEq de chlore.
- Examen électrique :
  - électrodiagnostic de stimulation :
    - les réactions électriques à la stimulation par les courants brefs et les courants longs ainsi que les chronoxies, sont normales, tant aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs.
    - électromyogramme :
      - muscles examinés : quadriceps, biceps et demi tendineux à la cuisse, jambiers antérieurs, pédieux, biceps brachial, deltoïde.
      - au repos : on observe quelques potentiels fibrillaires dans les jambiers antérieurs.
      - activité volontaire :
        on trouve dans tous les muscles des membres inférieurs une abondance de potentiels brefs et polyphasiques d'allure myogène.
      - vitesses de conduction : elles sont normales : sciatique poplité externe droit 50 m/sec. à la jambe, 35 m/sec. au pied ; sciatique poplité externe gauche 60 m/sec. à la jambe, 57 m/sec. au pied.

Conclusion :

On trouve des signes très caractéristiques d'une atteinte myogène touchant les muscles des membres inférieurs.

- un électrocardiogramme pratiqué le 27 Juin est pratiquement normal.

- Ionogramme sanguin est normal :
  - Na : 138 mEq/litre.
  - K : 4,5 mEq/litre.
  - Cl : 103 mEq/litre.
  - CO_2 total : 26 mEq/litre.
  - Ca : 100 mg/litre.

  Ces résultats ont été confirmés à plusieurs reprises.

- Les enzymes musculaires :
  - Aldolases 5,9 unités par millilitre
  - Transaminases :
    - SGOT 13 μ
    - SGPT 8 μ

  sont normales

- La Biopsie musculaire :
  - La Biopsie musculaire pratiquée au niveau du quadriceps et long supinateur est compatible avec la normale.

3) Evolution :

Le traitement hormonal n'ayant été entrepris qu'avec un certain retard (expliqué par l'incertitude du diagnostic avant les dosages hormonaux) on note une aggravation des symptômes tant sur le plan local que général.

- sur le plan local :
  - On note une majoration des phénomènes moteurs :
    - les membres inférieurs sont en triple flexion; les tentatives de mobilisation sont très douloureuses, n'obtiennent qu'un jeu articulaire très incomplet, d'autant qu'il existe des rétractions tendineuses; sur ce fond permanent se produisent des renforcements paroxystiques beaucoup plus intenses, le plus souvent spontanés. De plus, alors que ces phénomènes moteurs n'avaient jusqu'alors atteints que les membres inférieurs, une extension des contractures est observée :
      - contracture abdominale avec "ventre de bois" simulant une perforation.
      - surtout aux muscles de la nuque, avec raideur invincible faisant envisager le diagnostic de méningite d'autant qu'il existait des signes généraux et troubles psychiques.
- Les signes généraux comprenant :

  un amaigrissement considérable
  une fièvre à 39°
  une déshydratation extra-cellulaire avec pouls rapide et filant, baisse de la pression artérielle, mauvais remplissage veineux et une hyperhydratation intra-cellulaire avec nausées, quelques vomissements et surtout syndrome confusionnel.

  Le Ionogramme sanguin objective une hyponatrémie à 125 mEq/litre, la kaliémie est normale de même que l'E.C.G.; en particulier il n'y a pas d'onde T pointue et symétrique en V2 - V4 et V5.

  - E.E.G. montre une souffrance cérébrale diffuse sans signe de localisation.
  - une autre P.L. pratiquée est normale.

- Bref, c'est le tableau d'insuffisance surrénale aigue et nous entreprenons immédiatement un traitement comprenant la correction rapide de déshydratation extra-cellulaire par sérum salé isotonique et injection d'hémisuccinate d'hydrocortisone et D.O.C.A.

- L'Evolution traitée est favorable et on assiste :
  - à la transformation sur le plan général :avec prise de poids, normalisation de la pression artérielle et de la natrémie et un psychisme normal.
  - sur le plan local : les contractures régressent, mais plus lentement. L'amélioration coïncide cependant avec une baisse de D.O.C.A.

  Vingt jours après l'arrivée du malade, on assiste à la disparition complète des signes nerveux : les membres inférieurs peuvent à nouveau s'étendre et Monsieur D... quitte le service avec un traitement substitutif continu qu'il devra prendre pendant toute sa vie.

C H A P I T R E I I I

REVUE DE LITTERATURE ET COMMENTAIRE

REVUE DE LITTERATURE ET COMMENTAIRE

- Le syndrome de contracture en flexion apparaissant au cours de l'insuffisance surrénale est très peu fréquent.

- A la lumière de 15 observations publiées, nous pouvons dégager les caractères essentiels de ce syndrome :

  - sauf dans notre observation qui concerne un homme, les malades sont des addisoniennes dont l'âge avoisine 50 ans et qui sont atteintes d'une forme particulièrement lente de la maladie.

  - mis à part un cas rapporté par SLATER où il semble s'agir d'un hypopituitarisme avec insuffisance surrénale, toutes les observations concernent des malades atteints d'une insuffisance surrénale selon la symptomatologie clinique et biologique habituelle.

  - dans nombre d'observations, surtout parmi les plus récentes, les phénomènes moteurs existaient avant tout traitement (ADAMS N° 1, BEGUIGNAN N° 3, CASTAGNE, WISENBAUGH, CAMBIER et notre malade).

  - dans d'autres cas les contractures ne sont apparues que chez des sujets traités par la D.O.C.A.

  - le tableau clinique est assez stéréotypé pratiquement identique dans toutes les observations :

    - les contractures douloureuses affectent dans tous les cas les muscles des membres inférieurs et principalement les muscles proximaux,

    - les masses musculaires sont tendues, dures, faisant saillie; les algies musculaires sont alors

extrêmement vives. De cette contracture résulte l'attitude en flexion.de la cuisse sur le bassin, imposant une position de véritable "recroquevillement".

- tantôt la contracture en flexion demeure permanente, tantôt ce sont des accès paroxystiques d'allure tétanique méritant alors véritablement le nom de "crampes"; entre les accès, une résolution complète peut être observée, mais dans quelques cas persiste dans l'intervalle des paroxysmes, une certaine raideur résiduelle (CASTAGNE). Les accès douloureux sont répétitifs souvent à de courts intervalles, toutes les cinq ou dix minutes.

- d'une façon habituelle, les essais de mobilisation active ou passive renforcent algies et contractures; les vives douleurs, l'anxiété qui en résulte et l'insomnie ne font que renforcer l'adynamie et l'altération de l'état général propre à la maladie d'Addison.

- assez souvent est notée une extension des contractures aux muscles de la paroi abdominale (2 - 12 - 34 - 13).

- les contractures s'étendant parfois aux membres supérieurs (9).

- atteignant parfois la nuque (comme dans notre observation).

- et même la face, comme dans le cas rapporté par BORNSTEIN en 1962 (évolution rapidement mortelle).

- L'examen neurologique, parfois difficile à effectuer du fait de l'état hyperalgique de tels malades, a toujours été normal.

- Le L.C.R. n'a jamais montré d'anomalie.

- L'électromyogramme a tantôt été trouvé normal (CASTAGNE N° 1, SLATER) ailleurs il a montré des signes myogènes diffus (comme dans notre observation).

- Les enzymes musculaires ne sont pas modifiés.

- La biopsie musculaire n'a jamais montré d'anomalie.

- D'une façon générale la D.O.C.A. n'influence pas, ou n'influence que défavorablement ces phénomènes musculaires, alors que la cortisone (ou l'hydrocortisone) possède une activité remarquable, parfois même spectaculaire.

  La disparition des contractures n'intervient cependant parfois que plusieurs mois, voire plusieurs années après que la maladie ait été équilibrée de façon apparemment satisfaisante.

CHAPITRE IV

PATHOGENIE

P A T H O G E N I E

- Si les observations, rapportant des phénomènes de contracture au cours de la maladie d'Addison, possèdent une certaine unité clinique indiscutable, les explications pathogéniques de ce syndrome demeurent, par contre, fort hésitantes.

- Tour à tour ont été discutés :
  - la responsabilité du système nerveux central.
  - le surdosage en D.O.C.A. (THORN).
  - le rapprochement avec poïkilodermatomyosite.
  - le rôle des modifications hydro-électrolytiques (CASTAGNE).
  - le rapprochement avec le syndrome de l'homme raide.
  - enfin le rôle d'un déséquilibre de diverses sécrétions cortico-surrénales (HEIDINGER et BERGOUIGNAN).

1) Système nerveux central

- Déjà DENECHAU avait pensé à la possibilité d'une compression médullaire mais la radiographie des vertèbres dorso-lombaires et une ponction lombaire n'ayant rien révélé d'anormal, il écarta cette hypothèse.

- de même un examen précis des symptômes élimine la possibilité d'une lésion pyramidale et extra-pyramidale telle qu'elle se présente dans la maladie de Parkinson, de Wilson, etc...

- enfin, à en juger par la littérature concernant ce sujet, on n'a trouvé d'altération pathologique ni dans le cerveau, ni dans la moëlle.

2) D.O.C.A.

- Si les troubles semblent déclenchés parfois par une thérapeutique intensive, sous forme de Pellets d'acétate de désoxycorticostérone, un certain nombre d'arguments s'inscrivent pour faire jouer un rôle minime au surdosage en minéralocorticoïde :

  - c'est ainsi que THORN, ayant tenté dans un cas de supprimer momentanément le sel et la D.O.C.A., n'obtient aucune amélioration par cette méthode.

  - de même, LINVAL remarque "qu'aucune atténuation des contractures n'a été notée au moment où la nécessité d'un nouvel implant se faisait sentir".

  - enfin et surtout, dans nombre d'observations (dont la nôtre) les phénomènes moteurs existaient avant tout traitement.

3) Le rapprochement avec la Poïkilodermatomyosite :

- En 1955 BERGOUIGNAN, à l'occasion des études consacrées aux connectivites par la réunion neurologique internationale de la Salpétrière, met en relief quelques uns des traits les plus constants de ce syndrome de contracture en flexion et il les confronte avec certaines dermatomyosites et en particulier la Poïkilodermatomyosite de PETEGES.

- en fait, si la symptomatologie peut être identique dans les deux cas, l'évolution traitée et les données anatomiques permettent de constater qu'il s'agit de chapitres tout à fait différents de la pathologie.

4) Le rôle de déséquilibre hydro-électrolytique :

- Il est en effet raisonnable d'invoquer le déséquilibre hydro-électrolytique, puisque c'est la cause la mieux connue des crampes musculaires.

- Dans le cadre de troubles hydro-électrolytiques, les crampes musculaires sont généralement considérées comme un symptôme d'hyperhydratation cellulaire. Ce syndrome a particulièrement été décrit chez les sujets soumis à de fortes chaleurs et buvant abondamment, sans ingérer une quantité suffisante de sel.

- et l'on sait en outre que les troubles de l'hydratation de la maladie d'Addison se traduisent essentiellement par une déshydratation extra-cellulaire et une hyperhydratation intra-cellulaire.

- en fait la responsabilité du déséquilibre hydro-électrolytique, ne semble pouvoir être directement incriminée :
    - SLATER constate un trouble de la répartition de l'eau dans l'organisme, mais il note que la perfusion de sérum salé hypertonique ne modifie pas la contracture.
    - dans notre observation, il n'existe aucun signe clinique et biologique d'hyperhydratation intra-cellulaire au moment de l'installation des phénomènes moteurs.

- une-autre hypothèse consisterait à faire jouer un rôle, au moins adjuvant à l'hyperkaliémie :
    - dans une courte note à la Société de biologie, DECOURT et coll. ont décrit des états de tétanie chez des malades présentant une alcalose avec hyperkaliémie. Là non plus, l'hyperkaliémie n'était donc pas pur et l'électromyogramme n'a pas permis de mettre en évidence d'activité répétitive caractéristique de cette affection chez notre malade.
    - FEHRAN et BERKER et coll. ont également décrit des crampes musculaires associées à la tétanie chez quatre volontaires ingérant 20 g de phosphate de potassium en deux prises espacées d'une demi-heure.

- mais là aussi des phénomènes de tétanie étaient associés et on a reproché à cette expérience de ne pas avoir tenu compte d'une hyperphosphatémie probable, le potassium ayant été administré sous forme de sels phosphatiques.

- malgré ces réserves, il n'est peut être pas exclu que l'hyperkaliémie ait pu jouer un rôle bien que les contractures en flexion soient bien différentes des paralysies hyperkaliémiques décrites chez des addisonniens (28 - 29).

5) Le rapprochement avec le syndrome de l'homme raide

- Certains auteurs ont rapproché le syndrome de contracture en flexion de celui du "Stiff Man Syndrome" décrit par MOERSCH et ALLOTT en 1956.

- il existe en effet, comme dans les cas décrits sous ce nom, un état de raideur permanent ponctué par des crises paroxystiques de contraction musculaire excessive.

  Par contre, l'évolution est entièrement différente dans les deux cas; dans le cas de syndrome de l'homme raide, il s'agit d'une affection chronique et incurable, capable de durer des années, avec une tendance à atteindre progressivement de nouveaux territoires; en outre son étiologie est ignorée.

- chez notre malade, on a vu au contraire la guérison spectaculaire par l'hormonothérapie.

6) Le rôle d'un déséquilibre de diverses sécrétions corticosurrénales.

- donc les mécanismes pathogéniques directement responsables ne sont pas encore élucidés.

- ni les variations du taux de Potassium, ni la rétention chlorurée au niveau des tendons (THORN) ne peuvent expliquer les faits observés.

- C. HEDINGER pense qu'il faut incriminer des altérations métaboliques réversibles touchant en particulier l'eau et les électrolytes et intéressant, soit la fibre elle-même, soit son appareil vasculo-nerveux.

- Il suggère que dans les formes très lentes de maladie d'Addison la destruction de la cortico-surrénale comporte des phases où les diverses sécrétions ne sont pas inhibées au même degré et que le tableau musculaire parfois observé serait la conséquence d'un déséquilibre entre des hormones antagonistes "en particulier D.O.C.A. et Cortisone" plutôt que d'un déficit hormonal proprement dit.

- Quelques observations caractérisées par l'apparition de la contracture musculaire après implantation massive de D.O.C.A. et l'amélioration spectaculaire du syndrome après traitement par la cortisone vient à l'appui de cette hypothèse, mais il faut reconnaître que celle-ci est encore très imprécise.

- Bien des problèmes restent donc en suspens, ce qui a justifié la présentation de cette observation.

C O N C L U S I O N S

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Le syndrome de contracture abdomino-crurale en flexion est observé de façon exceptionnelle au cours de l'insuffisance surrénale : le nombre des cas publiés ne dépasse guère une quinzaine en 1972.

Il s'agit de contractures musculaires soit permanentes avec renforcement intermittent, soit purement paroxystiques.

Les membres inférieurs sont atteints dans toutes les observations avec souvent une attitude en triple flexion. Le jeu articulaire peut être limité par la contracture mais il ne semble pas qu'il y ait d'atteinte véritablement articulaire.

Assez souvent est notée une extension des contractures aux muscles de la paroi abdominale.

Les contractures s'étendent parfois aux membres supérieurs respectant les mains et les poignets atteignant même parfois la nuque (comme dans notre observation).

Il n'existe aucun signe neurologique d'accompagnement, les recherches enzymatiques sont négatives et la biopsie musculaire normale.

Le traitement cortisonique a une action rapide et remarquable.

La pathogénie de ces syndromes nous parait très obscure, ni les variations du taux de potassium, ni la rétention hydrochlorurée dans les tendons (THORN) ne peuvent expliquer les faits observés.

Le rapprochement avec le syndrome de l'homme raide ne semble pas justifié d'autant que ce syndrome n'est absolument pas influencé par la corticothérapie. L'interprétation qu'en donnait dès 1950 BROUSTET et BERGOUIGNAN "d'un syndrome fonctionnel, d'ordre métabolique lié au cours d'insuffisances surrénales très lentes, au déséquilibre de diverses sécrétions corticosurrénales" est la moins improbable.

Notre ignorance pathogénique reste en fait complète, ce qui a justifié la présentation de cette observation.

VU, le Président de Thèse,

M. le Professeur DEPARIS

VU, le Doyen de la Faculté,

M. le Professeur MONSAINGEON

VU, et permis d'imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris,

M. MALLET

B I B L I O G R A P H I E

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

1 - ADAMS R.D., DENNY-BROWN D. and PEARSON C.M. -
Diseases of muscle 1 vol. p. 609-612. Paul B. Hoeher edit. 1962.

2 - AUBERTIN E. et BERGOUIGNAN M. -
Syndrome de contracture musculaire au cours de la maladie d'Addison, action bienfaisante de la cortisone.
Ann. endocr. Paris 1951, 12, 888-890.

3 - AUDIA M. -
Sodium and chloride space and water content of tendon in normal and depleted rats.
Am. J. Physiol 195, 702, 1958.

4 - AZERAD E., LUBETZKI J., GHATA J. et MENKES P. -
Insuffisance hypophysaire antérieure avec hypoaldostéronurie.
Ann. Endocr. Paris, 1958, 19, N° 5, 1055-1062.

5 - BARTTER F.C., LIDDLE G.W., DUNCAN L.E. Jr., BARLIER J.L. and DELEA C. -
Regulation of aldosterone secretion in man : role of fluid volume.
J. Clin. Investigation 35, 1306-1315, 1956.

6 - BELL H., HAYES W.L. and VOSBURGH J. -
Hyperkaliemie Paralysis due to adrenal insuffisency.
Arch. Intern. Med. Chicago, 1965, 115, 418-420.

7 - BERGOUIGNAN M. -
Contracture abdomino-crurale en flexion chez certains addisoniens; confrontation avec les "Myoscléroses" contractiles de la Poïkilodermatomyosite.
Rev. neur., Paris 1955, 92, N° 6, 585-587.

8 - BERGOUIGNAN M. -
Nouvelle observation de contracture abdomino-crurale en flexion au cours de la maladie d'Addison.
Rev. Neurol. Paris 1961, 104, N° 4, 329-332.

9 - BORNSTEIN B., KOTT E. et TAMIR M. -
Syndrome de contracture musculaire (facio-brachio-abdomino-crurale) au cours de la maladie d'Addison.
La Presse Médicale 1962, 70, 2448-2450.

10 - BROUSTET P. et BERGOUIGNAN M. -
Syndrome musculaire au cours de la maladie d'Addison.
J. Méd. Bordeaux 1950, 11, 780.

11 - BULL G.M., CARTER A.B., LOWE K.G. -
Hyperpotassémie Paralysis. Lancet 2 : 60, 1953.

12 - CASTAGNE P., BUGE A., LAPLANE D. et LEFRANC E. -
Insuffisance surrénale lente révélée par des crampes musculaires des membres inférieurs subintrantes et d'une rare violence.
Bull. Soc. Med. Hôp. Paris 1959, 75, N° 8, 262-268.

13 - CAMBIER J., MASSON M. et DELAPORTE P. -
Le syndrome de contracture abdomino-crurale au cours de la maladie d'Addison.
La Presse Médicale 28 Nov. 1970, 78, N° 51.

14 - CONN J.W., FAJANS S.S., LOUIS L.H., STREETEN D.H.P. and JOHNSON R.D. -
Intermittent aldosteronism in Periodic Paralysis: dependence of attacks on retention of sodium and failure to induce attacks by restriction of dietary sodium.
Lancet 1 : 802-805, 1957.

15 - DECOURT J., GUILLAUMIN et BERTHAUX P. -
C.R. Soc. Biol. 144, p. 330-331, 1950.

16 - DENECHAU D. -
Troubles nerveux et acétate de désoxycorticostérone. Curieux syndrome algoparalytique en flexion au cours du traitement par la cortisone de synthèse d'une maladie d'Addison.
Bull. Soc. Med. Hôp. Paris 1952, 68, N° 1, 45-49.

17 - DENNY-BROWN D. -
Clinical Problems in neuromuscular Physiology.
Am. J. Med. 15 : 368-390, 1953.

18 - FAW M.L. and EWER R.W. -
Intermittent paralysis and chronic adrenal insufficiency.
Ann. of Int. Med. 1962, 57, N° 3, 461-463.

19 - GORDON E.E., JANUSZKO D.M. and KAUFMAN L. -
A critical survey of stiff-man syndrome.
Amer. Jour. Med. 1967, 42, N° 4, 582-599.

20 - HEDINGER C. -
Zur pathologie der skelett musculatur myalgien als Fuhrendes symptom gewiser Falle addisonscher Krankheit (Schweiz. Med. Wschr., 1950, 6, 135).

21 - HUGUENEAU J. et WEIL B. -
Rôle des troubles du métabolisme de l'eau dans la génèse de quelques tableaux neurologiques. Action de la cortisone et de l'extrait post-hypophysaire.
Bull. et Mem. Soc. Med. Hôp. Paris, Juin 1954, 753-767.

22 - LAPORTE A., GOULON M., MERCIER J.N. et LEBORGNE P. -
Paralysies récidivantes avec hyperkaliénie secondaire à l'ingestion répétée de ClK chez un addisonien traité.
Bull. Mem. Soc. Hôp. Paris, 74, 935-939, 1958.

23 - LASALLE G. -
Contracture abdomino-crurale en flexion des addisoniens.
Thèse de Méd. Bordeaux 1955, N° 220.

24 - LICHTWITZ A. et PARLIER R. -
L'association implants polystéroïdes cortisone dans le traitement de la maladie d'Addison.
Sem. des Hôp. 1953, 472-479.

25 - LINVAL -
Les syndromes musculaires de l'insuffisance surrénale lente et de son traitement par la D.O.C.A.
Thèse de Méd. Bordeaux 1951, N° 37.

26 - MARKES L.J. et FEIT E. -
Flaccid quadriplegia, hyperkalienia and addison's disease.
Arch. Intern. Med. Chicago, 1953, 91, 56-67.

27 - MOERSCH F.P. and WOLTMAN H.W. -
Progressive Fluctuating muscular rigidity spasm (Stiff man syndrome) Report of a case and some observations in 13 other cases.
Proceedings of the Mayo Clinic, 1956, 31, 421.

28 - MOLLARET P., GOULON M. et TOURNIHAC M. -
Le problème des paralysies avec dyskaliémies.
La Presse Médicale 1959, 67, N° 57, 2137-2138; N° 61, 2338-2340.

29 - MOLLARET P., GOULON M., TOURNILHAC M. -
Contribution à l'étude des paralysies avec hyperkaliémie. Role de l'insuffisance cortico-surrénalienne.
Rev. neurol. Par. 98, 341, 1958.

30 - POLLEN R.H. and WILLIAMS R. -
Hyperkalienic neuromyopathy in addison's disease.
New England J. Med. 1960, 363, 273-278.

31 - SLATER J.D.H. -
Stiff-man syndrome with atypical hypopituitarism.
Proceedings of the Royal Society of Medecine 1960, 53, 867-869.

32 - THORN G.W. -
The diagnosis and treatment of adrenal insufficiency, Springfield (III) Charles C. Thomas, Publisher, 1951, edit. 2, p. 150.

33 - THORN G.W., DORRANGE S.S. and DAY E. -
Addison's disease : evaluation of synthetic D.O.C.A. therapie in 158 patients.
Ann. of Intern. Med., 1942, 16, 1053.

34 - VALLAT J., TEXIER J. et DEMARLI D. -
Contracture abdomino-crurale en flexion et "crampes musculaires" au cours de l'insuffisance surrénale chronique.
La Presse Médicale 1963, 71, N° 21, 1061-1062.

35 - WISENBAUGH P.E. et HELLER H.M. -
Flexion contractures in addison's disease.
Journal of clinical endocrinology and Metabolism, 1960, 20, 792-794.